



# **TRABALHO FINAL**

## **MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA**

---

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

### **Quisto do Canal Tireoglosso**

Carlos Daniel Araújo Gaspar

---

**MAIO'2020**



# **TRABALHO FINAL**

## **MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA**

---

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

### **Quisto do Canal Tireoglosso**

Carlos Daniel Araújo Gaspar

**Orientado por:**

Dra. Beatriz Lança

---

**MAIO'2020**

## Resumo

O quisto do canal tireoglosso resulta da persistência do canal tireoglosso. Esta estrutura é o canal através do qual a glândula tiroideia migra, durante o seu desenvolvimento embrionário, desde a base da língua até à sua posição definitiva, aposta ao bordo inferior da laringe, e apresenta uma relação muito estreita com o osso hióide.

Geralmente, apresenta-se em idade pediátrica, após uma infeção respiratória alta, através do aparecimento de uma massa na linha média cervical, sem dor à palpação e móvel com a protusão da língua. Qualquer localização ao longo do trajeto do canal é possível, mas a maioria localiza-se perto do hióide, podendo existir tecido intra-hioideu. A localização lingual é rara, mas pode condicionar disfagia, dispneia ou mesmo asfixia, em particular nos recém-nascidos.

O primeiro exame para diagnóstico é a ecografia cervical. Exames mais complexos, como ressonância magnética ou tomografia computadorizada podem ser usados para o estudo pré-operatório. Em caso de dúvidas no diagnóstico, pode realizar-se biópsia aspirativa.

Raramente, pode dar origem a neoplasia, cujo tipo histológico mais frequente é o carcinoma papilar. Critérios de suspeição na ecografia incluem calcificações e imagens de conteúdo sólido nodular intraquístico.

O diagnóstico diferencial inclui adenopatias, quisto da fenda branquial e quistos dermóides e epidermóides.

O tratamento é, essencialmente, cirúrgico, através da operação de Sistrunk, na qual se efetua a ressecção do quisto e de todo o trajeto do canal tireoglosso, desde o lobo piramidal até ao *foramen cecum*, incluindo a porção central do osso hióide, no sentido de evitar recidivas. A cirurgia não deve ser realizada na fase aguda da infeção. No tratamento do carcinoma associado ao quisto do canal tireoglosso, adicionalmente a este procedimento cirúrgico, apesar de não existir consenso, deve efetuar-se também tireoidectomia apenas nos doentes de risco.

## Abstract

Thyroglossal duct cyst forms as a result of the patency of the thyroglossal duct. This structure is the tract by which the thyroid gland migrates during its embryonic development, from the base of the tongue to its definitive position, laying on top of the inferior border of the larynx, and shares a very close relationship with the hyoid bone.

Generally, it presents in pediatric age, after an upper respiratory tract infection, as medial neck mass, without pain on palpation and mobile with the protrusion of the tongue. Any location along the duct tract is possible, but the majority is located near the hyoid bone and there may be intrahyoid tissue. Lingual thyroglossal duct cysts are rare, but they may induce dysphagia, dyspnea or even asphyxia, especially in newborns.

The first diagnostic test is cervical ultrasonography. More complex tests, such as magnetic resonance imaging or computed tomography may be used preoperatively. If there is concern about the diagnosis, a fine-needle aspiration biopsy may be performed.

Rarely, cancer may develop, the most frequent histological subtype being papillary carcinoma. Suspicious imaging characteristics include calcifications and nodular soft tissue images within the cyst.

The differential diagnosis includes lymphadenopathies, branchial cleft cyst and dermoid and epidermoid cysts.

The treatment consists of a surgical procedure called the Sistrunk procedure, through which the cyst is resected along with the entire thyroglossal duct tract, from the pyramidal lobe to the *foramen cecum*, including the central portion of the hyoid bone, in order to prevent recurrences. The surgical procedure must be delayed from the acute phase of infection. For the treatment of thyroglossal duct cyst carcinoma, in addition to this surgical procedure, although there is no consensus, a thyroidectomy should be performed, but only in high-risk patients.

## **Palavras-chave**

Quisto do canal tireoglosso;

Glândula tiroideia;

Carcinoma papilar;

Operação de Sistrunk.

*O Trabalho Final exprime a opinião do autor e não da Faculdade de Medicina de Lisboa.*

## Índice

<i>Resumo</i> .....	3
<i>Abstract</i> .....	4
<i>Palavras-chave</i> .....	5
<i>Embriologia</i> .....	7
<i>Anatomia relevante</i> .....	10
<i>Clínica</i> .....	17
<i>Diagnóstico</i> .....	20
<i>Diagnóstico diferencial</i> .....	23
<i>Tratamento</i> .....	25
<i>Agradecimentos</i> .....	31
<i>Referências</i> .....	32

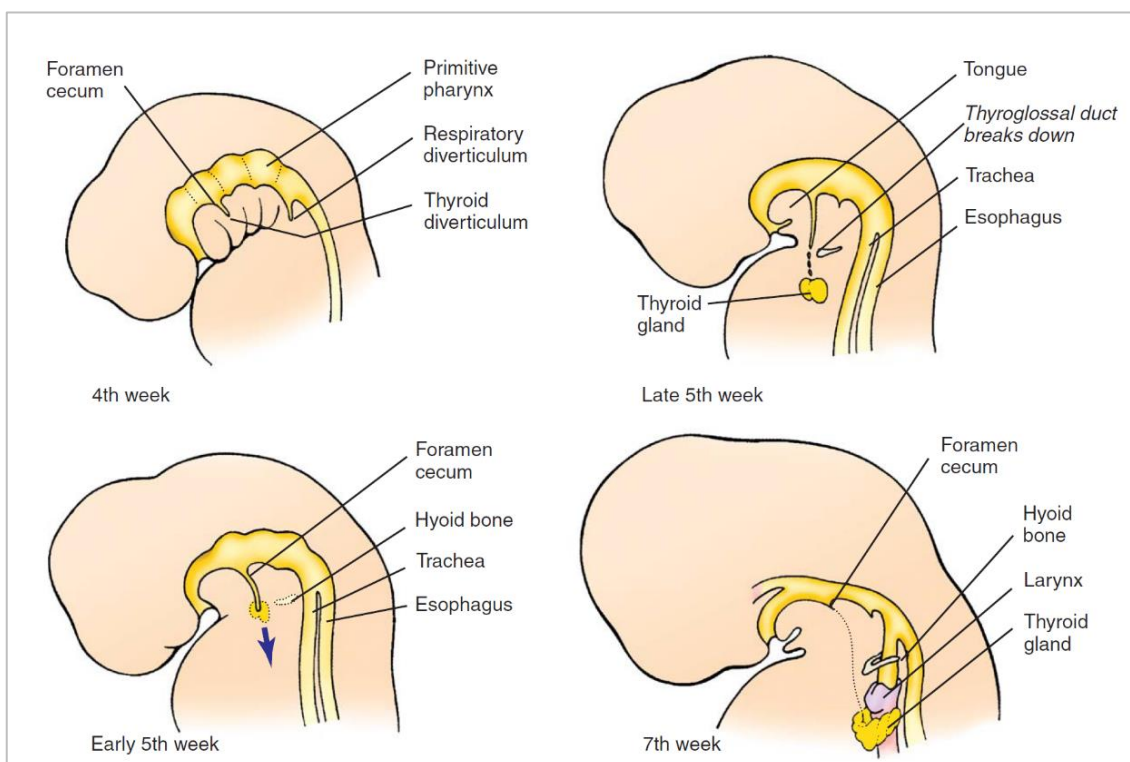
## Embriologia

Para a correta compreensão da patologia do canal tireoglosso, é fundamental o conhecimento do seu desenvolvimento embrionário.

Na quarta semana de gestação, na linha média, entre o primeiro e o segundo arcos branquiais, surge um espessamento da endoderme embrionária, que corresponde à tiroide primordial. Esta estrutura começa a alongar-se inferiormente (divertículo tiroideu) e a migrar ao longo de um trajeto determinado pelo padrão de artérias do pescoço, ao mesmo tempo que a frente de expansão se vai bifurcando no sentido crânio-caudal, dando origem à glândula tiroideia, com dois lobos ligados através de um istmo (Figura 1). Este trajeto percorrido pela glândula corresponde ao canal tireoglosso que, habitualmente, no final da quinta semana de gestação, sofre um processo de fragmentação e reabsorção, continuando a tiroide, já desenvolvida, a migrar, assumindo a sua posição definitiva sobre os três primeiros anéis traqueais, na sétima semana de gestação. O único vestígio de todo este processo embrionário é o *foramen cecum*, na base da língua, posteriormente ao V lingual e, em cerca de metade da população, o lobo piramidal (de Lalouette), que se estende superiormente a partir do istmo da tiroide por um comprimento variável [1].

O normal desenvolvimento pressupõe que, a partir desta altura, a tiroide está completamente formada, na sua posição final, sem qualquer comunicação com a base da língua e o canal tireoglosso foi completamente reabsorvido.

No entanto, em alguns casos, o processo de encerramento que o canal tireoglosso sofre pela quinta semana de gestação pode ser incompleto, formando-se um quisto (quisto do canal tireoglosso [QCTG]) ou uma fístula cutânea na localização do defeito de reabsorção. Muito frequentemente, o trajeto é descontínuo, o que obriga a uma disseção mais alargada durante a cirurgia de ressecção, sob pena de não ser removido todo o tecido residual do canal e originar recidiva. Mais raramente, pode destacar-se um fragmento da tiroide, durante a sua migração, originando tecido tiroideu ectópico que, como tal, pode sofrer patologia idêntica à glândula [2].

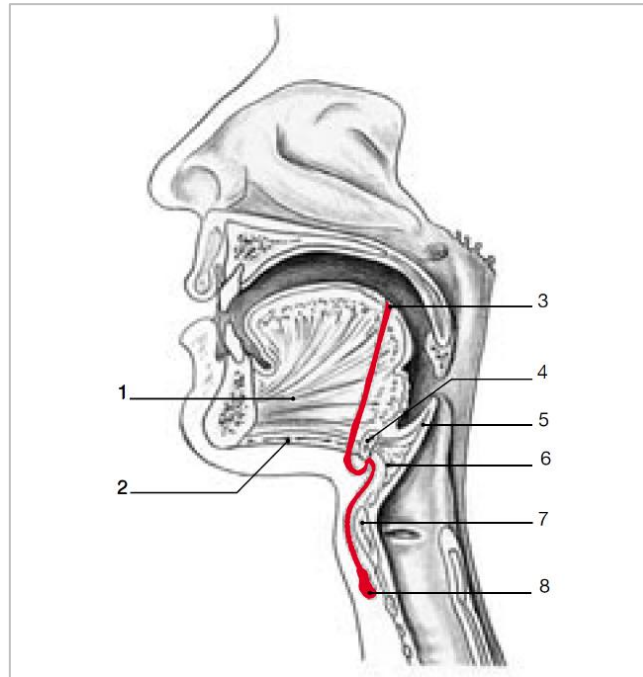


**Figura 1. Desenvolvimento embrionário da glândula tiroideia.**

Adaptado de: Schoenwolf, G., Bleyl, S., Brauer, P., & Francis-West, P. (2014). *Larsen's Human Embryology* (5th ed.). Philadelphia: Churchill Livingstone.

Um dado embriológico importante é a íntima relação entre o trajeto do canal tireoglosso e o corpo do osso hióide (Figura 2). O desenvolvimento e ossificação do osso hióide iniciam-se após a formação do canal tireoglosso. O canal passa posteriormente à mandíbula (1º arco branquial) e anteriormente ao osso hióide, à membrana tiro-hioideia e à cartilagem tiroideia (2º e 3º arcos branquiais), sendo que por vezes pode passar por dentro do corpo do osso hióide. Assim, no sentido de impedir que permaneça tecido do canal dentro do osso que possa dar origem a recidivas, fica explicada a razão pela qual é parte integrante do tratamento desta patologia a remoção de parte do osso hióide [3].





**Figura 2. Trajeto do canal tireoglosso e sua relação íntima com o osso hióide.**

**Legenda:** 1. Músculo geni-glosso; 2. Músculo milo-hioideu; 3. Foramen cecum; 4. Corpo do osso hióide; 5. Epiglote; 6. Membrana tiro-hioideia; 7. Cartilagem tiroideia; 8. Istmo da glândula tiroideia.

Adaptado de: Peynègre, R., Rugina, M., & Ducroz, V. (1995). *Chirurgie des kystes et fistules du cou. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Techniques chirurgicales - Tête et cou, 46-480.*

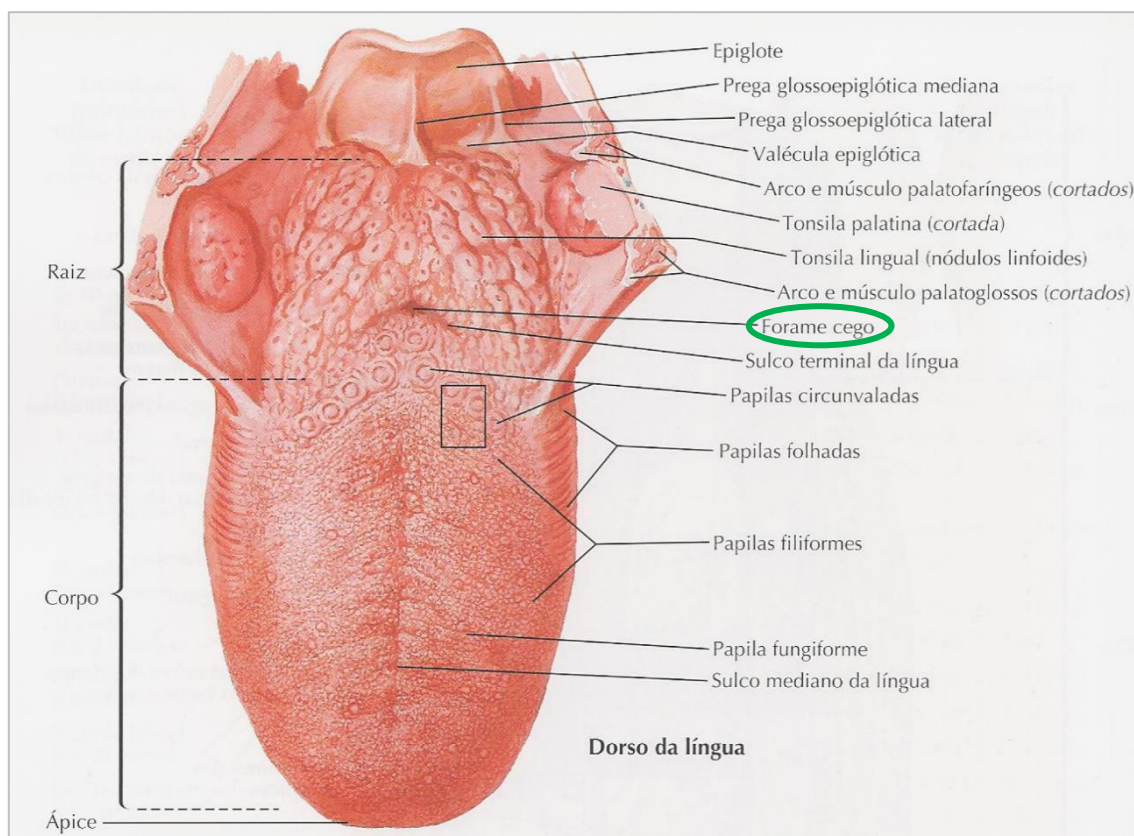
## Anatomia relevante

O canal tireoglosso possui um trajeto desde o *foramen cecum*, na base da língua, até ao lobo piramidal (de Lalouette), na tiroide. Atravessa parte da raiz da língua e as regiões supra-hioideia e infra-hioideia.

Irá descrever-se apenas a anatomia topográfica relevante em termos cirúrgicos.

O *foramen cecum* situa-se na parte posterior do *sulcus terminalis*, ao nível da linha média, limitado anteriormente pelo V lingual (papilas circunvaladas) e, posteriormente, pelas amígdalas linguais e epiglote (Figura 3).

Tanto a região supra-hioideia como a infra-hioideia são constituídas, superficialmente, pelas mesmas camadas. O limite superior da região supra-hioideia é o



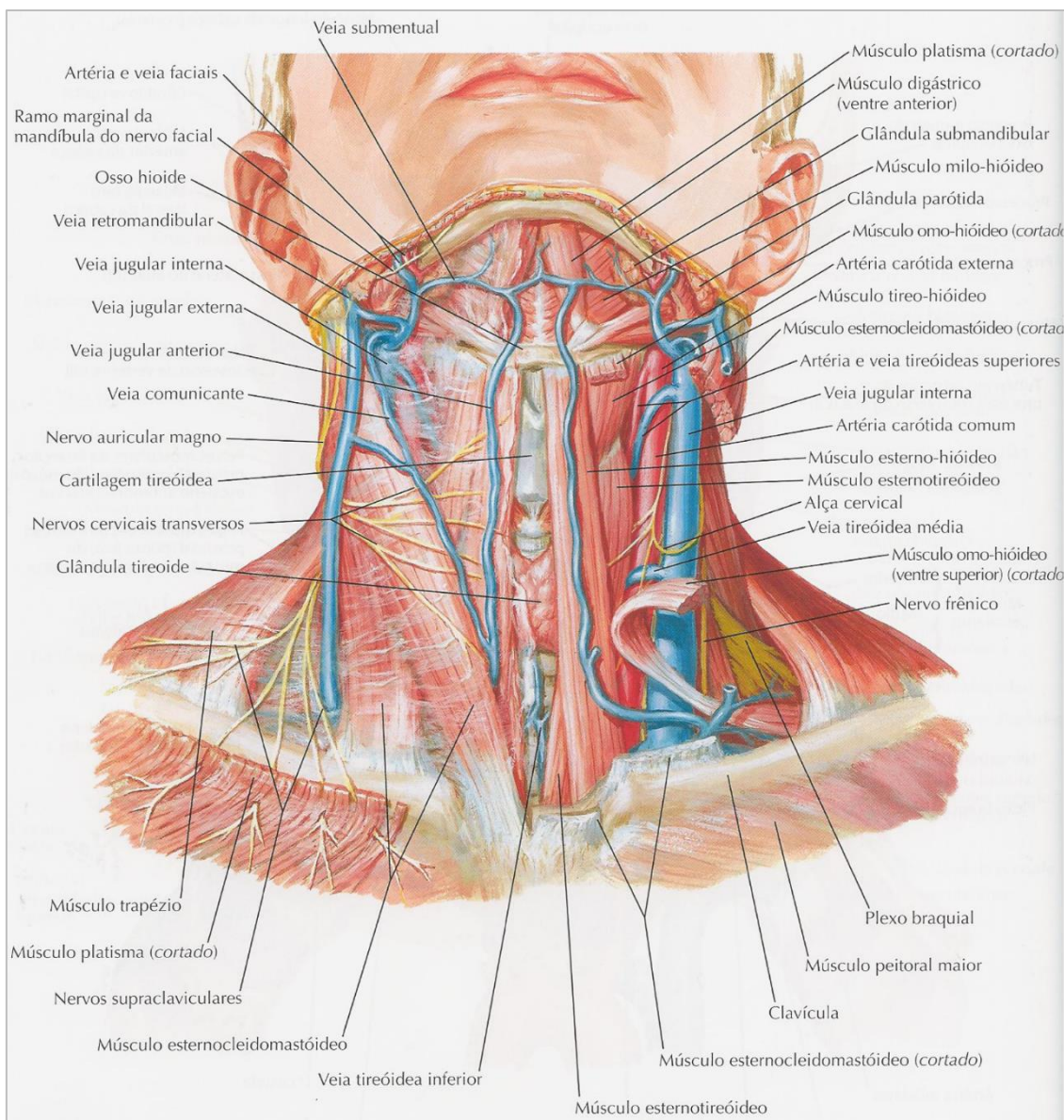
**Figura 3. Anatomia superficial da língua e localização do foramen cecum (“Forame cego”, circundado a verde).**

Adaptado de: Netter, F. (2014). *Atlas of Human Anatomy* (6th ed.). Philadelphia: Saunders.

bordo inferior da mandíbula e o limite inferior da região infra-hioideia é a fúrcula esternal, tendo estas regiões como limite lateral os músculos esterno-cleido-mastoideus.

Por baixo da pele, encontra-se tecido adiposo com espessura variável, limitado profundamente pelo músculo subcutâneo do pescoço ou platisma, que é envolvido pelo desdobramento da *fascia superficialis*. Esta fáscia está separada da aponevrose cervical superficial por uma fina camada de tecido celular laxo, que contém algumas ramificações terminais do nervo cervical transversos do plexo cervical superficial, destinado à inervação do músculo subcutâneo do pescoço, e onde passam, na parte superior, as veias jugulares anteriores, antes de se introduzirem num desdobramento da aponevrose cervical superficial a um nível variável na região infra-hioideia, caminhando na sua espessura antes de penetrarem no espaço supra-esternal, descrito abaixo (Figura 4).

Os planos mais profundos apresentam uma constituição diferente acima e abaixo do osso hióide.



**Figura 4. Anatomia dos planos superficiais do pescoço, com visualização dos elementos vásculo-nervosos.**

*Adaptado de: Netter, F. (2014). Atlas of Human Anatomy (6th ed.). Philadelphia: Saunders.*

A região supra-hioideia é dividida pelos ventres anteriores dos músculos digástricos em 3 regiões secundárias: uma interna, o triângulo sub-mentoniano, e duas externas, os triângulos sub-maxilares (Figura 5).

O triângulo sub-mentoniano é constituído pelos ventres anteriores dos músculos digástricos, que ocupam apenas a zona mais externa do plano superficial, e pelos músculos milo-hióideos, num plano mais profundo, todos envolvidos pela aponevrose cervical superficial.

Nos triângulos sub-maxilares, limitados externamente pelos ventres posteriores dos músculos digástricos, encontram-se as glândulas sub-maxilares anteriormente aos músculos estilo-hioideus, no plano superficial, e os músculos milo-hioideus, no plano profundo. A aponevrose cervical superficial contorna a glândula sub-maxilar inferiormente (fixando-se ao bordo externo do grande corno do hióide) e externamente (fixando-se no bordo inferior da mandíbula e continuando-se com as aponevroses masseteriana e parotídea).

Na região infra-hioideia, a aponevrose cervical superficial fixa-se, inferiormente, à fúrcula esternal, e desdobra-se, dos lados, para envolver os músculos esterno-cleido-mastoideus.

Profundamente aos músculos milo-hioideus, situam-se os músculos geni-hioideus e os músculos intrínsecos e extrínsecos da língua, parte dos quais são atravessados pelo canal tireoglosso.

Na região infra-hioideia, profundamente à aponevrose cervical superficial, existem dois planos musculo-aponevróticos, formados pelos músculos infra-hioideus e pelos folhetos da aponevrose cervical média que os envolvem.

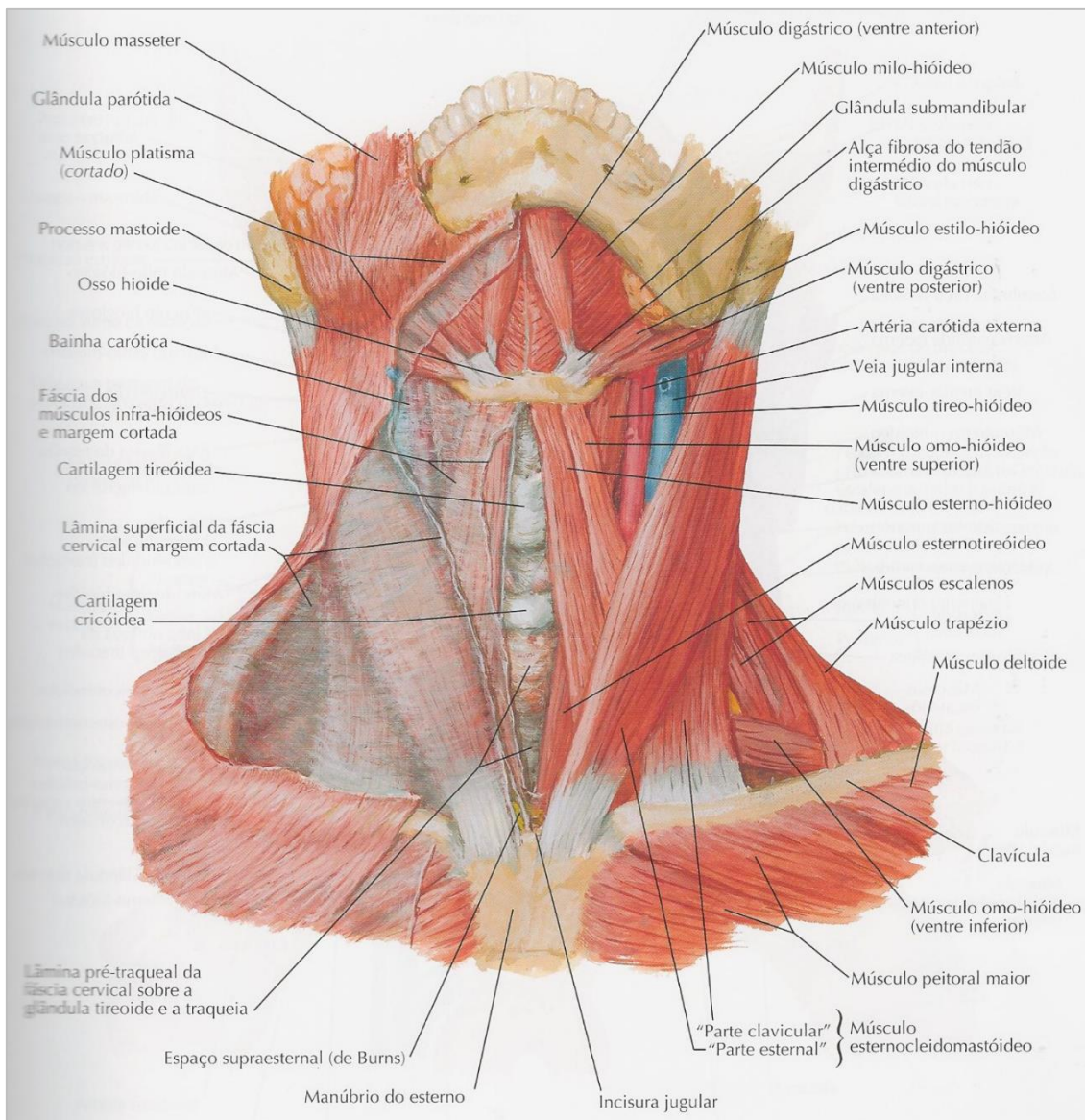
O primeiro plano compreende, internamente, o músculo esterno-cleido-hioideu e, externamente, o ventre superior do músculo omo-hioideu, envolvidos pelo folheto superficial da aponevrose cervical média. O segundo plano é constituído, interna e superiormente, pelo músculo esterno-tiroideu e, externa e inferiormente, pelo músculo tiro-hioideu, envolvidos pelo folheto profundo da aponevrose cervical média.

Na área entre os músculos esterno-tiroideus, os dois folhetos, superficial e profundo, da aponevrose cervical média, confundem-se num só e estão também unidos à aponevrose cervical superficial. A lâmina fibrosa resultante da união destas diversas aponevroses recobre diretamente, na linha média e de cima para baixo: a cartilagem tiroideia, a membrana crico-tiroideia, a cartilagem cricoideia e o istmo da glândula tiroideia.

Profundamente aos músculos infra-hioideus, envolvidos pela aponevrose cervical média, encontram-se, do plano mais superficial para o mais profundo, a glândula tiroideia, o canal laringo-traqueal e o canal faringo-esofágico, que são limitados, posteriormente,



pela aponevrose cervical profunda, que recobre os músculos pré-vertebrais, e pela coluna vertebral e, lateralmente, pelo pedículo vâsculo-nervoso do pescoço, envolvido pela bainha carotídea, que é uma continuação lateral da aponevrose cervical média (Figura 6).



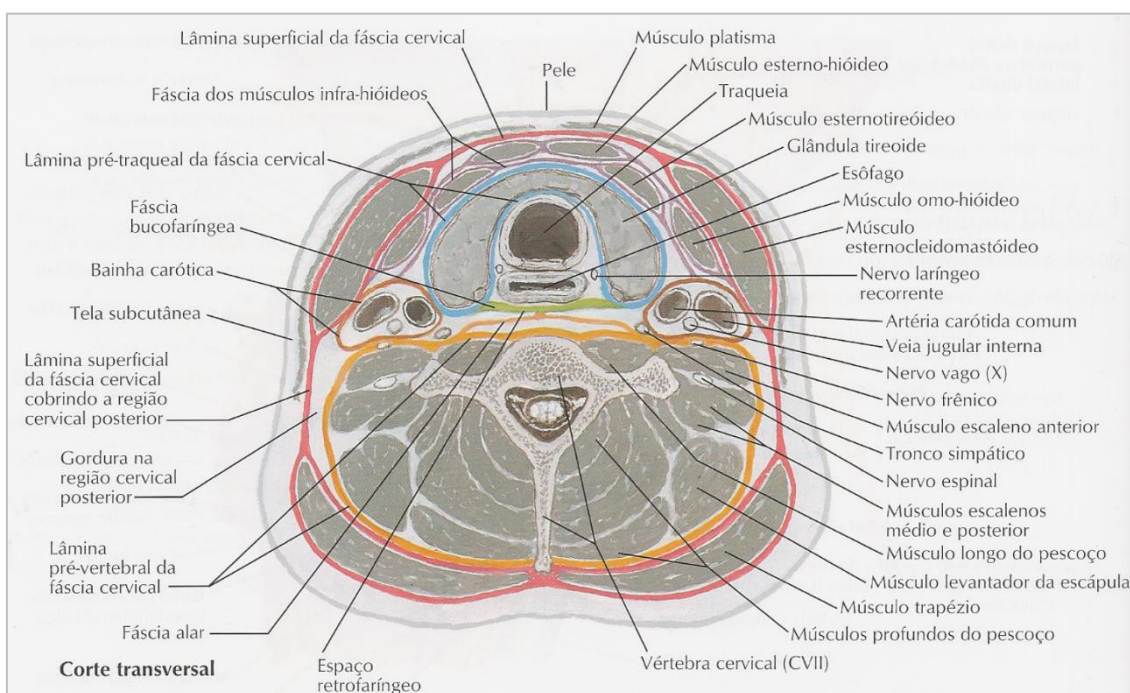
**Figura 5. Anatomia dos planos músculo-aponevróticos do pescoço.**

**Lâmina superficial da fáscia cervical (aponevrose cervical superficial); Fáscia dos músculos infra-hioideus (aponevrose cervical média)**

Adaptado de: Netter, F. (2014). *Atlas of Human Anatomy* (6th ed.). Philadelphia: Saunders.

A glândula tiroideia, com dois lobos externos (cuja extremidade posterior é percorrida pelo pedículo vâsculo-nervoso do pescoço, formado pela artéria carótida

comum, veia jugular interna e nervo vago) e um istmo interno, está apostada sobre a parte inferior da laringe e a extremidade superior da traqueia.



**Figura 6. Corte transversal do pescoço ao nível do istmo da glândula tireoideia, mostrando os espaços cervicais delimitados pelas aponevroses.**

**Linha vermelha (aponevrose cervical superficial); Linha roxa (aponevrose cervical média); Linha laranja (aponevrose cervical profunda/fáscia pré-vertebral); Linha castanha (bainha carotídea).**

*Adaptado de: Netter, F. (2014). Atlas of Human Anatomy (6th ed.). Philadelphia: Saunders.*

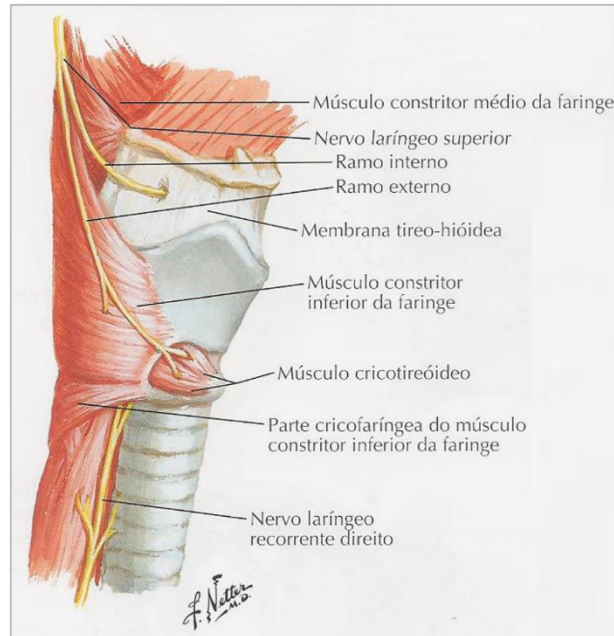
De seguida, salientam-se alguns aspetos anatómicos importantes a ter em conta quando se efetuam procedimentos cirúrgicos na região anterior do pescoço (Figura 7).

O ramo interno do nervo laríngeo superior, proveniente do nervo pneumogástrico e destinado à inervação sensitiva da laringe acima das cordas vocais. O ramo externo inerva diretamente o músculo crico-tiroideu. A lesão deste último nervo durante a cirurgia, na maior parte das pessoas, leva apenas a uma discreta rouquidão e incapacidade variável de alternar entre agudos e graves; no entanto, num profissional da voz, esta situação pode condicionar o fim de uma carreira.

Os nervos laríngeos recorrentes, destinados à inervação da maior parte dos músculos da laringe envolvidos na fonação, ascendem no ângulo formado pela traqueia e o esófago, pósterio-internamente aos lobos laterais da tiroide (Figura 6), antes de penetrar

na laringe ao nível da junção crico-tiroideia. A lesão de um destes nervos durante a manipulação cirúrgica pode afetar permanentemente a fonação e a lesão de ambos pode, mesmo, levar à asfixia, quando a paralisia das cordas vocais se faz em adução.

[4]



**Figura 7. Trajeto e relações dos nervos responsáveis pela inervação da laringe.**

*Adaptado de: Netter, F. (2014). Atlas of Human Anatomy (6th ed.). Philadelphia: Saunders.*



## Clínica

O canal tireoglosso é um remanescente embriológico da migração da glândula tireoideia durante o seu desenvolvimento embrionário. A sua forma de apresentação mais frequente é através do desenvolvimento de um quisto. Menos frequentemente, quando o quisto sofre infeção secundária, pode ocorrer fistulização para a pele do pescoço, com drenagem espontânea. Outra consequência, pouco frequente, devido à persistência de tecido tireoideu funcionante, é a transformação maligna ou alterações funcionais hormonais.

Pensa-se que uma extensão variável da parte superior do canal tireoglosso fica com algum contacto com a base da língua, permitindo a drenagem livre do fluido produzido pelo epitélio que envolve o lúmen através do *foramen cecum*. A sintomatologia aparece, na maioria dos casos, devido a uma obstrução desta via de drenagem causada por uma reação inflamatória, geralmente de etiologia infecciosa. Assim, as secreções glandulares vão-se acumulando, formando uma tumefação nalgum ponto do trajeto do canal tireoglosso (dependendo do nível a que se dá a obstrução), que é a manifestação clínica mais comum. Isto explica a associação frequente que existe entre o aparecimento do quisto e uma infeção respiratória alta recente. [5]

Tal como a maior parte dos defeitos do desenvolvimento embrionário, o QCTG apresenta-se, na maioria dos casos, em idade pediátrica, mas não é raro ser diagnosticado em adultos. A incidência apresenta uma relação inversa com a idade, podendo a prevalência atingir os 7% na idade adulta [6]. Em cerca de 90% dos doentes, manifesta-se antes dos 10 anos de idade. Está descrito um predomínio ligeiro no sexo masculino [7]. É o defeito congénito do pescoço mais frequente em crianças (70%), sendo a segunda massa cervical mais comum depois das adenopatias infecciosas reativas [8].

A manifestação clínica clássica é o aparecimento de uma massa de aumento progressivo, sem dor ou outros sintomas associados, tipicamente após uma infeção do aparelho respiratório superior. À palpação, é uma massa de consistência mole (quística), que não desperta dor, localizada na parte superior do pescoço, na linha média cervical ou para-mediana, móvel à deglutição e que se eleva com a protusão da língua, uma vez que

o canal está ancorado à base da mesma através do *foramen cecum* [8]. A localização na linha média é predominante, mas 10-24% podem localizar-se ligeiramente desviados para a esquerda no pescoço, o que reflete o trajeto embriológico do canal tireoglosso [9]. Se houver hemorragia ou infecção secundária, é frequente existir dor espontânea e à palpação.

A localização mais frequente é inferiormente ao osso hióide (25-65%), seguida da ocorrência ao nível do osso (15-50%), quer seja na sua proximidade ou, mesmo, no seu interior. Menos frequentemente, surge acima do osso hióide (20-25%) [10]. Em cerca de 12,9% dos casos, situam-se na região supra-esternal [11].

A localização menos frequente, mas também aquela que representa o maior desafio diagnóstico, é na base da língua, que corresponde a 0,6-3% dos casos [7]. Em comparação com outras localizações, o QCTG, quando ocorre na língua, é mais frequentemente sintomático, especialmente na infância, uma vez que a proporção entre a língua e a cavidade oral é maior. O potencial de gravidade é, também, maior do que noutras localizações.

Nestes casos, o sintoma mais frequente é disfagia. Outras manifestações são estridor, dificuldade respiratória ou roncopatia (faz parte do diagnóstico diferencial da síndrome de apneia obstrutiva do sono) [12].

Normalmente, uma vez que a zona correspondente ao *foramen cecum* é o ponto de partida para a migração da glândula tiroideia, o QCTG, nas poucas vezes que ocorre na língua, situa-se no seu terço posterior. No entanto, estão descritos raros casos de ocorrência desta patologia na zona anterior deste órgão, provavelmente em associação a defeitos de proliferação e migração celular durante a embriogénese; Korbi A. et al identificaram num recém-nascido com apenas cinco dias de vida uma volumosa massa na zona anterior da língua com cerca de 4 cm de maior diâmetro, que comprometia a alimentação [13].

Ademais, estão descritos casos de morte súbita na infância, cuja autópsia revelou terem sido causados por obstrução respiratória por um QCTG congénito da base da língua [14].

A tiroide percorreu o canal tireoglosso durante a embriogénese, pelo que qualquer porção do seu trajeto pode conter tecido tiroideu residual ectópico. Assim, adicionalmente

e independentemente da sintomatologia provocada pelo desenvolvimento de um quisto, a patologia do canal tireoglosso pode assemelhar-se à da glândula tiroideia. Isto inclui alterações funcionais hormonais e a transformação maligna.

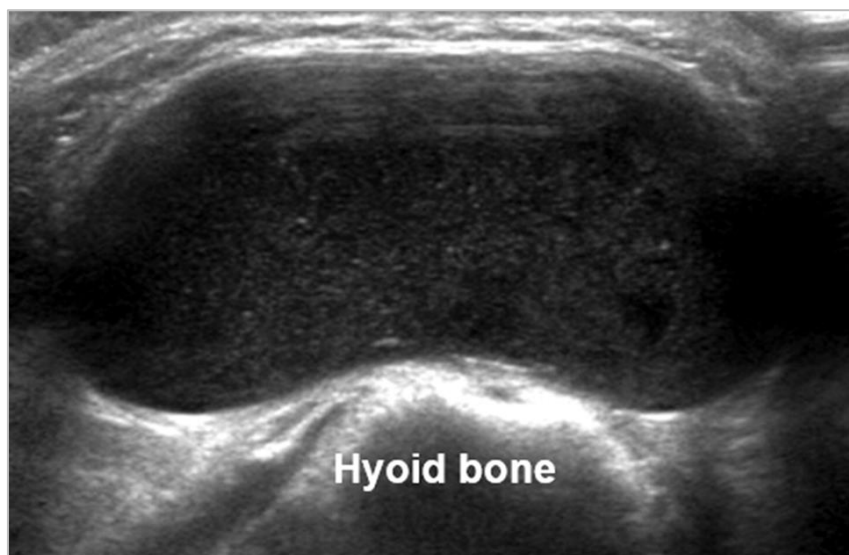
Esta última situação ocorre em menos de 1% dos casos detetados em adultos [10]. À semelhança das neoplasias que ocorrem na glândula tiroideia, o tipo histológico mais frequente é o carcinoma papilar (92,1%), seguido do carcinoma de células escamosas (4,3%) [15]. No entanto, ao contrário de quando esta neoplasia surge na tiroide, é raro ocorrer metastização ganglionar. A idade média de apresentação é 39,5 anos, com predominância no sexo feminino (68%). Estes dados epidemiológicos relacionam-se com os da patologia da glândula tiroideia [10].

A maioria dos casos (95%) apresenta-se como uma massa cervical de aumento progressivo, sem outros sintomas associados. Sintomas raros incluem dor persistente e disfagia. Um aumento rápido do tamanho (no entanto, não tão rápido quanto o QCTG), fixação aos planos adjacentes e dor, verificados em doentes fora da idade pediátrica, podem indicar transformação maligna do QCTG [16].

## Diagnóstico

O diagnóstico é suspeitado através do exame clínico e confirmado através de exames complementares de diagnóstico.

A ecografia cervical é o exame complementar inicial de eleição para a identificação da natureza quística e avaliação da relação com estruturas adjacentes. A conjugação com a tecnologia Doppler permite melhorar imenso a capacidade diagnóstica. Tipicamente, o QCTG é uma lesão anecogénica, com reforço acústico posterior, devido à natureza quística pura. No entanto, apenas 42% dos casos se apresentam desta forma típica; os restantes são hipoecogénicos, com finos ecos no interior, resultado de inflamação ou hemorragia. As características que podem fazer suspeitar de malignidade são a presença de conteúdo sólido, calcificações ou imagens nodulares intraquísticas [10].



**Figura 8. QCTG em ecografia.** A imagem mostra uma imagem quística com cerca de 3,9 cm, hipoecogénica, com finos ecos no interior (eventualmente correspondentes a detritos inflamatórios), na zona cervical anterior ao nível do osso hióide, que possui reforço acústico posterior, numa rapariga de 12 anos.

Adaptado de: Bansal, A., Oudsema, R., Masseaux, J., & Rosenberg, H. (2018). *US of Pediatric Superficial Masses of the Head and Neck. Radiographics*, 38(4), 1239–1263

Adicionalmente, a ecografia é importante para verificar se a tireoide está na sua localização habitual, uma vez que pode coexistir um defeito da migração da glândula.

A cintigrafia tiroideia (com tecnécio nas crianças e com iodo-131 nos adultos) é o exame mais sensível e específico para confirmar pré-operatoriamente a localização do tecido tiroideu (de acordo com a captação do radiofármaco) e se o quisto ou algum local do trajeto possuem tecido tiroideu funcionante. Isto pode impedir a remoção de todo o tecido tiroideu do doente, o que condicionaria a sua dependência em hormonas tiroideias exógenas para toda a vida [3].

A ressonância magnética nuclear (RMN) é o exame mais informativo para o estudo pré-operatório, principalmente para visualizar as relações anatómicas com as estruturas vizinhas. O QCTG é mais bem visualizado em sequências ponderadas em T2, em que se apresenta como uma lesão hiperintensa, uma vez que em T1 a intensidade do sinal é variável consoante o conteúdo do quisto. Não existe, habitualmente, captação de contraste quando se usa gadolínio. No entanto, este exame de imagem apenas é realizado em casos selecionados.

Nas crianças mais jovens, que não são tão colaborantes para a realização de RMN, é aceitável o estudo com tomografia computadorizada com contraste. Para além disso, este método de imagem tem vantagem em relação à RMN, na avaliação da presença de calcificações [10].

A laringoscopia indireta pode ser útil nos QCTG da base da língua sendo que, quando é usada em idade pediátrica, está limitado às crianças colaborantes.

O diagnóstico pré-natal, através da ecografia obstétrica é possível e é importante para prevenir complicações neonatais, como a dificuldade alimentar e a obstrução respiratória, nomeadamente quando a localização é lingual [17].

Nalguns casos, a biópsia aspirativa por agulha fina com análise citológica pode ser útil para confirmação do diagnóstico ou diagnóstico diferencial com outros tipos de lesões.

No entanto, existe alguma controvérsia e relação à utilidade da biópsia aspirativa no diagnóstico pré-operatório, nomeadamente quando existe suspeita de malignidade. A sensibilidade é baixa (56-62%), portanto, se a suspeita for alta, não exclui a presença de

carcinoma. Nestes casos, o exame anátomo-patológico da peça de resseção é mais confiável para realizar o diagnóstico definitivo de uma neoplasia [15].

Em relação às características histológicas, que são, habitualmente, analisadas após a resseção cirúrgica, os quistos podem ser formados por epitélio estratificado pavimentoso não queratinizado ou epitélio pseudoestratificado cilíndrico ciliado, em associação com glândulas mucosas. Este último tipo de epitélio, que é típico do epitélio respiratório, corresponde a um coristoma (tecido característico de uma localização no organismo, que se desenvolve numa localização anormal). Pensa-se que tenham origem numa malformação do intestino anterior primitivo, em que grupos de células estaminais ficam aprisionados durante o desenvolvimento da língua e do canal tireoglosso [18].

Raramente, podem identificar-se folículos tiroideus, os quais podem ou não ser clinicamente funcionantes.

## Diagnóstico diferencial

As entidades que se incluem no diagnóstico diferencial do QCTG são as massas quísticas da linha média do pescoço.

Existem um sem número de lesões que correspondem a esta definição, portanto, salientam-se as mais frequentes e, simultaneamente, importantes de conhecer. Designadamente:

- Adenopatias;
- Quisto da fenda branquial;
- Quistos dermóides e epidermóides.

À cabeça, as adenopatias reativas a uma infeção, na grande maioria das vezes viral, da cabeça e do pescoço, são o diagnóstico mais frequente e a suspeita principal perante uma massa cervical, especialmente em idade pediátrica. Estas adenopatias surgem, geralmente, durante o processo infeccioso, são dolorosas à palpação, de consistência sólida e sem fixação aos planos adjacentes. Na grande maioria dos casos, não é necessário o recurso a meios complementares de diagnóstico, devido à resolução espontânea e bom prognóstico.

As adenopatias de origem maligna podem corresponder a metástases de tumores de órgãos sólidos (frequentemente tumores da cabeça e pescoço) ou a um processo neoplásico hematológico, nomeadamente um linfoma ou uma leucemia. Estes últimos são relativamente frequentes em idade pediátrica. A associação a sintomas constitucionais, como febre, anorexia e perda de peso, ou a outros sintomas específicos de órgão devem fazer suspeitar desta hipótese. Geralmente, são massas de crescimento lento (semanas a meses) que, à palpação, podem ou não despertar dor, têm consistência dura, com contornos irregulares e limites mal definidos e são pouco mobilizáveis em relação aos planos adjacentes. Devido ao curso clínico arrastado e, especialmente, quando há associação a outros sintomas, é necessário um método de imagem para esclarecer a etiologia; a primeira linha é a ecografia, na qual é visível uma lesão com limites mal definidos, por vezes com calcificações no seu interior.

Os quatro arcos branquiais são as estruturas embriológicas que dão origem às estruturas do pescoço. Entre os arcos existem as fendas branquiais. A incompleta

regressão de uma das fendas branquiais, mais comumente a segunda, pode originar o desenvolvimento de um quisto, em tudo clinicamente semelhante ao QCTG. No entanto, o quisto da fenda branquial, costuma ser lateralizado para um dos lados (no bordo anterior do músculo esternocleidomastoideu), e não é móvel com a protusão da língua [19].

Os quistos dermóides e epidermóides são estruturas benignas, de crescimento lento que contêm elementos da ectoderme e da pele (pelos, glândulas sebáceas ou epitélio estratificado). Podem aparecer em qualquer parte do corpo. À palpação, são massas de consistência elástica (depende, no entanto, da constituição específica em cada caso), indolores à palpação. Também não são móveis com a protusão da língua, ao contrário da maior parte dos QCTGs. Na ecografia, são lesões hipoeecogénicas (mas não quísticas puras), de limites bem definidos. Ocasionalmente, podem ser visíveis calcificações [20].

O diagnóstico diferencial dos QCTGs que se apresentam como massas linguais, inclui: amígdalas linguais hipertrofiadas, tumores, como hemangiomas, lipomas e papilomas.

Os hemangiomas são azul-avermelhados e compressíveis, os lipomas são frequentemente lobulados e mais duros à palpação e os papilomas são quase sempre pedunculados. Na parte inferior da língua e pavimento da cavidade oral, podem ser confundidos com mucocelos/quistos das glândulas salivares minor [7].

De notar que qualquer massa cervical, ou em qualquer outro local do organismo, com aparecimento na idade adulta deve levantar a suspeita de malignidade, até prova em contrário, sendo esta afirmação tanto mais verdade quanto maior é a idade do doente.



## Tratamento

O tratamento do QCTG continua a ser, essencialmente, cirúrgico e envolve a sua ressecção. No entanto, a ressecção isolada do quisto tem elevada taxa de recorrência (45-55%). Assim, é necessário excisar, não só o quisto, mas também todo o trajeto do canal tireoglosso, desde o lobo piramidal da tiroide até ao *foramen cecum*, na língua. O procedimento cirúrgico, que continua a ser o mais utilizado hoje em dia, foi inicialmente descrito por Sistrunk, em 1920, e cuja breve descrição se encontra abaixo\*.

Devido à íntima relação entre o canal tireoglosso e o osso hióide (com a possibilidade da sua passagem por dentro do osso), que pode fazer com que exista tecido intra-hioideu, o procedimento envolve também a remoção da parte central do osso. Consegue-se, assim, uma taxa de recidiva muito mais baixa do que a simples excisão do quisto, de apenas 4-5% [11].

O fator mais importante da recorrência desta patologia é a extensão da ressecção cirúrgica. A maioria das recorrências ocorre no primeiro ano após a cirurgia, sendo que, ao fim de quatro anos, a taxa é quase nula [21].

O procedimento cirúrgico não deve ser realizado na fase aguda de uma infeção do quisto [22]. Por um lado, a inflamação impede a correta cicatrização dos tecidos, o que compromete o sucesso da cirurgia. Por outro lado, o facto de ser mais difícil identificar as estruturas durante o procedimento cirúrgico pode fazer com que a excisão não seja total, o que aumenta o risco de recidiva.

Em relação às complicações da cirurgia de Sistrunk, pode dizer-se que é um procedimento relativamente seguro, com uma incidência de complicações major, tais como infeção pós-operatória exigindo drenagem cirúrgica, de apenas 3,2%. Complicações minor, tais como infeção do local cirúrgico tratada com antibioterapia ou hematoma de resolução espontânea, ocorrem em cerca de 11,6%. De salientar que, geralmente, nenhuma destas complicações origina sequelas permanentes [21].

Para o tratamento dos QCTG linguais, alguns autores têm proposto a marsupialização do quisto, que permite a sua drenagem livre e resolução. A marsupialização é um procedimento cirúrgico, comumente aplicado nos quistos de

Bartholin ou quistos pilonidais, no qual, por ser impossível ou indesejável a ressecção, é feita uma incisão no quisto, e suturam-se os bordos deste à pele. Assim, fica-se com uma solução de continuidade entre quisto e o exterior do organismo, permitindo a livre drenagem do seu conteúdo. Desta forma, impede-se a morbilidade da mais invasiva operação de Sistrunk, com taxa de recorrência semelhante [23].

Outra opção é a ressecção transoral completa do quisto, também sem a necessidade de realizar a operação de Sistrunk. Burkart et al. utilizaram esta abordagem em 16 crianças, sem recorrências ao fim de 3,7 anos [24].

Nos raríssimos casos descritos de QCTG na zona anterior da língua, principalmente em recém-nascidos, pode efetuar-se ressecção transoral, sem necessidade de procedimentos mais invasivos neste grupo etário, com sucesso e sem recidiva aos oito meses de follow-up [13].

Recentemente, com o advento da cirurgia robótica, por ser pouco invasiva e ter alta precisão, tem-se testado a sua aplicação nos QCTG linguais. Esta técnica foi utilizada em alguns casos, não havendo recorrência aos 11 meses de seguimento [12]. Foi, também, utilizada no caso de tiroide ectópica lingual, igualmente com sucesso [25]. Parece ser uma técnica promissora para o futuro, mas ainda são necessários mais estudos, com mais tempo de seguimento.

A punção e aspiração, sem outros procedimentos associados, têm uma elevada taxa de recorrência (33%) [26].

Por vezes, a ressecção de quistos linguais de grandes dimensões, pode condicionar alterações da anatomia da língua e dificuldades na articulação das palavras. Nestes casos, pode ser necessária terapia da fala para reabilitação pós-cirúrgica [7].

A escolha destas abordagens menos invasivas deve ser criteriosa e pensada individualmente para cada doente. A taxa de sucesso deve-se ao facto de o quisto não estar próximo do osso hióide. No caso de através dos métodos de imagem, ou mesmo durante a cirurgia, ser demonstrada a proximidade entre estas estruturas, a abordagem deve ser a operação de Sistrunk, com ressecção de todo o trajeto e do corpo do osso hióide, sob pena de recorrência.

Após a remoção cirúrgica do quisto, é importante a análise histológica da peça operatória para, por um lado, se não se realizou exame anátomo-patológico inicialmente,

confirmar o diagnóstico e, por outro, para verificar que não existe nenhum foco de displasia ou transformação maligna.

Em relação ao tratamento do carcinoma associado ao QCTG, a forma de tratamento mais eficaz continua a ser a operação descrita por Sistrunk, como primeira abordagem. No entanto, não existe consenso sobre o que fazer após esta abordagem inicial.

Uma revisão sistemática realizada por Rayess *et al.* verificou que a prevalência de carcinoma na tiroide é idêntica nos casos de carcinoma do QCTG e na população em geral, estudada em autópsia, o que sugere que os carcinomas que se desenvolvem no QCTG são primários e não secundários a carcinomas da glândula tiroideia. Convém relembrar que o tipo histológico mais frequente dos carcinomas do QCTG é o carcinoma papilar, tal como acontece na glândula tiroideia.

Assim, os autores, com base na análise de vários estudos, propõem que se faça, adicionalmente ao procedimento de Sistrunk, tireoidectomia por rotina apenas nos doentes com mais de 45 anos, evidência de metastização ganglionar, história prévia de exposição a radiação ou características suspeitas nos exames de imagem. Os restantes devem efetuar ecografia tiroideia para verificar a existência de nódulos suspeitos e atuar de acordo os achados.

A indicação para disseção ganglionar deve ser a mesma em ambas as localizações (note-se que o carcinoma do QCTG é ainda menos agressivo do que o da tiroide).

Em relação ao uso de iodo radioativo, mais uma vez não existe consenso, mas deve ser considerado nos casos em que existe evidência de metastização ganglionar ou à distância, tumores de grandes dimensões ou em que existe carcinoma do QCTG associado a carcinoma na tiroide.

A taxa de sucesso destes procedimentos é muito elevada, com mortalidade de apenas 0,6% aos 46 meses de follow-up, o que confere um ótimo prognóstico do carcinoma do QCTG [15].

**\*Descrição do procedimento cirúrgico para tratamento do QCTG – Cirurgia de Sistrunk:**

A cirurgia é realizada sob anestesia geral. O doente está em decúbito dorsal, com a cabeça em hiperextensão. Durante toda a disseção, deve ter-se cuidado para não lesar a parede do quisto.

É realizada uma incisão transversa de cerca de 4 a 5 cm entre o osso hióide e o bordo superior da cartilagem tiroideia e reflete-se a pele e o músculo platisma para expor o quisto que, habitualmente, se encontra entre os músculos esterno-hioideus [5].

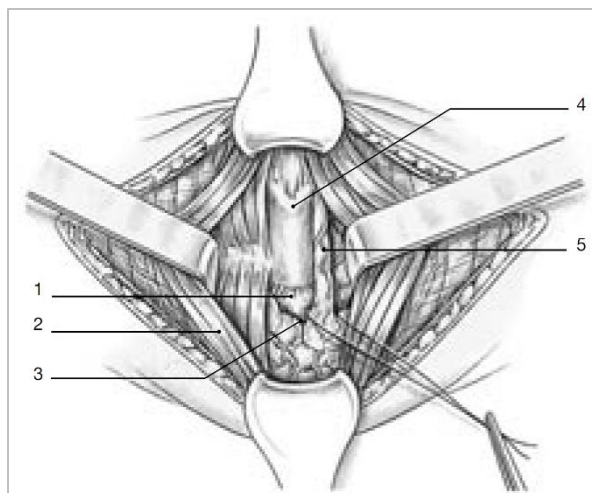
De seguida, isola-se o trajeto do canal tireoglosso, entre a tiroide e o osso hióide.

Prossegue-se com a disseção até identificar o tecido fibroso que resulta da união entre as aponevroses cervicais superficial e média do pescoço, entre os músculos infra-hioideus, e realiza-se uma incisão longitudinal desta estrutura ao nível da cartilagem cricoideia. Desta forma, expõe-se o istmo da glândula tiroideia (Figura 9).

Se estiver presente o lobo piramidal (de Lalouette), esta deve ser seccionada ao nível do istmo da glândula. De seguida, a partir desta estrutura seccionada, e no sentido ascendente, efetua-se a ressecção do tecido pré-laríngeo até ao corpo do osso hióide (Figura 10) [3].

Nesta fase, devido à estreita relação que o canal tireoglosso apresenta com o corpo do osso hióide, passando, muito frequentemente, por dentro deste osso, é necessário remover a sua parte central. A secção é realizada ao nível dos pequenos cornos e a porção de osso é removida juntamente com o tecido celular que o rodeia.

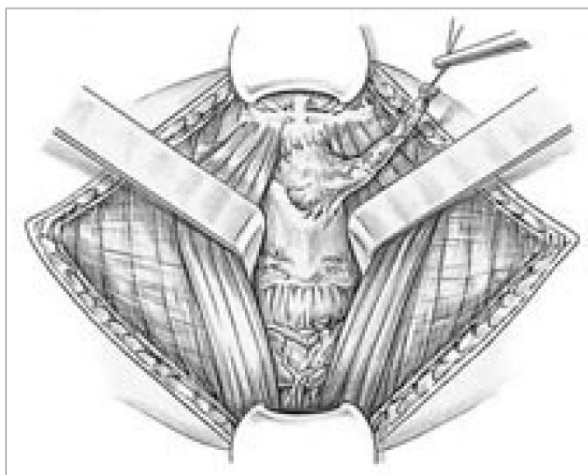
Acima do hióide até ao *foramen cecum*, é muito difícil conseguir isolar o canal sem o danificar, pelo que a melhor abordagem é removê-lo juntamente com alguns milímetros do tecido envolvente. Para conseguir isto, parte-se do pressuposto que o canal segue uma linha imaginária que parte do corpo do osso hióide com uma angulação de 45° e sentido pósterio-superior até ao *foramen cecum*, dissecando-se através das estruturas. Assim, remove-se a porção central do osso hióide, dos músculos milo-hioideus, geni-glosso e hio-glosso e o *foramen cecum* (Figura 11). No final, sutura-se a abertura que ficou na língua e os músculos hio-glosso, geni-glosso e milo-hioideus, aproximam-se os bordos internos do osso hióide no sentido de ossificarem, coloca-se um dreno neste local e fecham-se os planos até à pele [5].



**Figura 9. Exposição do istmo da glândula tiroideia e lobo piramidal.**

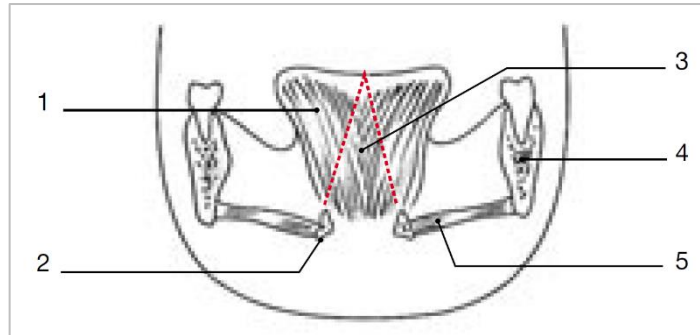
**Legenda: 1. Membrana crico-tiroideia; 2. Músculo esterno-hioideu; 3. Istmo da glândula tiroideia; 4. Cartilagem tiroideia; 5. Lobo piramidal (de Lalouette).**

Adaptado de: Peynègre, R., Rugina, M., & Ducroz, V. (1995). *Chirurgie des kystes et fistules du cou. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Techniques chirurgicales - Tête et cou, 46-480.*



**Figura 10. Lobo piramidal ressecado juntamente com o tecido celular pré-laríngeo.**

Adaptado de: Peynègre, R., Rugina, M., & Ducroz, V. (1995). *Chirurgie des kystes et fistules du cou. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Techniques chirurgicales - Tête et cou, 46-480.*



**Figura 11.** Corte coronal do pavimento bucal, que mostra a incisão (tracejado vermelho) que deve ser feita no sentido póstero-superior, desde os pequenos cornos do osso hióide até ao foramen cecum.

**Legenda:** 1. Músculo geni-glosso; 2. Osso hióide; 3. Porção de tecido a remover; 4. Mandíbula; 5. Músculo milo-hioideu.

Adaptado de: Peynègre, R., Rugina, M., & Ducroz, V. (1995). *Chirurgie des kystes et fistules du cou. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Techniques chirurgicales - Tête et cou, 46-480.*

## Agradecimentos

Um Trabalho Final de Mestrado Integrado em Medicina representa o culminar de todo um percurso académico de seis anos, moroso, consumptivo, árduo, mas igualmente repleto de alegrias, conquistas e superações que irão seguir comigo para a vida. Sem a ajuda dos que vou citar, não vou dizer que tal caminhada não teria sido possível, mas digo que, certamente, não teria sido percorrida da mesma forma.

Agradeço à Dra. Beatriz Lança, minha orientadora, pela sua preciosa disponibilidade e apoio para uma tarefa que transcende as suas obrigações.

A ambos os meus pais, que tiveram um papel capital para a conceção da pessoa que sou, qualquer que seja o sentido que se conceda a este termo. Foram eles, claramente cada um à sua maneira, que me moldaram. Por tudo e mais ainda lhes agradeço e estou eternamente grato.

Aos meus restantes familiares e amigos que, embora poucos, têm sido decisivos para dar alento e suporte emocional, nos bons e nos maus momentos. Sem eles, teria sido muito difícil superar os obstáculos da vida.

## Referências

- [1] G. C. Schoenwolf, S. B. Bleyl, P. R. Brauer e P. H. Francis-West, *Larsen's Human Embryology*, 5th ed., Philadelphia: Churchill Livingstone, 2014.
- [2] B. M. Carlson, *Human Embryology and Developmental Biology*, 5th ed., Philadelphia: Saunders, 2014.
- [3] R. Peynègre, M. D. Rugina e V. Ducroz, “Chirurgie des kystes et fistules du cou,” *Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Techniques chirurgicales - Tête et cou*, vol. 46, nº 480, 1995.
- [4] H. Rouvière e A. Delmas, *Anatomie Humaine. Descriptive, Topographique Et Fonctionnelle. Tête Et Cou*, 15ème ed., Paris: Masson, 2002.
- [5] W. E. Sistrunk, “The Surgical Treatment of Cysts of the Thyroglossal Tract,” *Annals of Surgery*, vol. 71, nº 2, pp. 121-122, 1920.
- [6] R. A. Dedivitis, D. L. Camargo, G. L. Peixoto, L. Weissman e A. V. Guimarães, “Thyroglossal duct: a review of 55 cases,” *Journal of the American College of Surgeons*, vol. 194, nº 3, pp. 274-277, 2002.
- [7] K. M. Sameer, S. Mohanty, M. M. A. Correa e K. Das, “Lingual thyroglossal duct cysts—A review,” *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, vol. 76, nº 2, pp. 165-168, 2012.
- [8] P. Flint, B. Haughey, V. Lund, J. Niparko, K. Robbins, J. R. Thomas e M. Lesperance, *Cummings Otolaryngology*, 6th ed., Philadelphia: Saunders, 2015.
- [9] S.-T. Lin, F.-Y. Tseng, C.-J. Hsu, T.-H. Yeh e Y.-S. Chen, “Thyroglossal duct cyst: a comparison between children and adults,” *American Journal of Otolaryngology*, vol. 29, nº 2, pp. 83-87, 2008.
- [10] M. K. Mittal, A. Malik, B. Sureka e B. B. Thukral, “Cystic masses of neck: A pictorial review,” *Indian Journal of Radiology and Imaging*, vol. 22, nº 4, pp. 334-343, 2012.
- [11] T. Tynan e N. Potter, “Intra-hyoid thyroglossal duct cyst: embryology in practice,” *ANZ Journal of Surgery*, 2019.
- [12] D. J. Carroll, J. K. Byrd e G. F. Harris, “The feasibility of pediatric TORS for lingual thyroglossal duct cyst,” *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, vol. 88, pp. 109-112, 2016.



- [13] A. E. Korbi, R. Bouatay, J. Houas, K. B. Ameur, K. Harrathi e J. Koubaa, "A rare location of thyroglossal duct cyst in a newborn," *Pan African Medical Journal*, vol. 31, p. 104, 2018.
- [14] R. W. Byard, A. J. Bourne e M. M. Silver, "The association of lingual thyroglossal duct remnants with sudden death in infancy," *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, vol. 20, nº 2, pp. 107-112, 1990.
- [15] H. M. Rayess, I. Monk, P. E. Svider, A. Gutpa, S. N. Raza e H. S. Lin, "Thyroglossal Duct Cyst Carcinoma: A Systematic Review of Clinical Features and Outcomes," *Otolaryngology - Head and Neck Surgery (United States)*, vol. 156, nº 5, pp. 794-802, 2017.
- [16] W. Kermani, M. Belcadhi, M. Abdelkéfi e K. Bouzouita, "Papillary carcinoma arising in a thyroglossal duct cyst: case report and discussion of management modalities," *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*, vol. 265, nº 2, p. 233-236, 2008.
- [17] D. R. Lindstrom, S. F. Conley, J. C. Arvedson, R. B. Beecher e M. H. Carr, "Anterior lingual thyroglossal cyst: antenatal diagnosis, management, and long-term outcome," *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, vol. 67, nº 9, pp. 1031-1034, 2003.
- [18] C. M. Burkart, J. A. Brinkman, J. P. Willging e R. G. Elluru, "Lingual cyst lined by squamous epithelium," *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, vol. 69, nº 12, pp. 1649-1653, 2015.
- [19] R. E. Brown e S. Harave, "Diagnostic imaging of benign and malignant neck masses in children—a pictorial review," *Quant Imaging Med Surg*, vol. 6, nº 5, p. 591-604, 2016.
- [20] A. G. Bansal, R. Oudsema, J. A. Masseaux e H. K. Rosenberg, "US of Pediatric Superficial Masses of the Head and Neck," *Radiographics*, vol. 38, nº 4, p. 1239-1263, 2018.
- [21] D. Rohof, J. Honings, H. J. Theunisse, H. W. Schutte, F. J. A. van den Hoogen, G. B. van den Broek, R. P. Takes, M. H. W. A. Wijnen e H. A. M. Marres, "Recurrences after thyroglossal duct cyst surgery: Results in 207 consecutive cases and review of the literature," *Head and Neck*, vol. 37, nº 12, pp. 1699-1704, 2015.
- [22] J. Amos e C. Shermetaro, "Thyroglossal Duct Cyst," *Treasure Island (FL): StatPearls Publishing*, 2019.
- [23] M. Urao, D. H. Teitelbaum e T. Miyano, "Lingual thyroglossal duct cyst: A unique surgical approach," *Journal of Pediatric Surgery*, vol. 31, nº 11, pp. 1574-1576, 1996.

- [24] C. M. Burkart, G. T. Richter, M. J. Rutter e C. M. Myer, "Update on endoscopic management of lingual thyroglossal duct cysts," *The Laryngoscope*, vol. 119, nº 10, pp. 2055-2060, 2009.
- [25] E. Prisman, A. Patsias e E. M. Genden, "Transoral robotic excision of ectopic lingual thyroid: Case series and literature review," *Head and Neck*, vol. 37, nº 8, pp. E88-E91, 2015.
- [26] W. Bai, W. Ji, L. Wang e Y. Song, "Diagnosis and treatment of lingual thyroglossal duct cyst in newborns," *Pediatrics International*, vol. 51, nº 4, pp. 552-554, 2009.
- [27] J. Shah, S. Patel e B. Singh, Jatin Shah's Head and Neck Surgery and Oncology, 4th ed., Philadelphia: Mosby, 2012.
- [28] F. H. Netter, Atlas of Human Anatomy, 6th ed., Philadelphia: Saunders, 2014.
- [29] G. Isaacson, A. Kaplon e D. Tint, "Why Central Neck Dissection Works (and Fails) for Recurrent Thyroglossal Duct Remnants," *Annals of Otolaryngology, Rhinology and Laryngology*, vol. 128, nº 11, pp. 1041-1047, 2019.
- [30] S. Bosco, J. E. Cohn, M. Evarts, P. Papajohn e R. Lesser, "Thyroglossal Duct Cyst Occupying Posterior Hyoid Space with Endolaryngeal Extension Presenting After Neck Trauma," *Annals of Otolaryngology, Rhinology and Laryngology*, 2020.